

Année 1956

N°

640

T H E S E

pour le Doctorat en Médecine

(Diplôme d'Etat)

—O—

p a r

A R T I G E S Pierre

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 18 Décembre 1928 à Marcillac La Croisille. Corrèze..

Présentée et soutenue publiquement le :

—O—

Titre

SUR LA LEUCOENCEPHALITE SCLEROSANTE SUBAIGUË

A PROPOS D'UN CAS

—O—

Président

M. le Professeur J. CATHALA

—O—

Ed. A.G.E.M.P.

THE UNITED STATES OF AMERICA

IN SENATE

January 10, 1906

REPORT

OF THE

COMMISSIONER OF THE GENERAL LAND OFFICE

IN RESPONSE TO A RESOLUTION OF THE SENATE

PASSED MAY 10, 1905

RELATIVE TO THE LANDS BELONGING TO THE UNITED STATES

AND

TO THE

COMMISSIONER OF THE GENERAL LAND OFFICE

AND

TO THE

COMMISSIONER OF THE GENERAL LAND OFFICE

AND

TO THE

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du candidat : A R T I G E S

Prénom : Pierre

Date de la soutenance :

N° d'ordre :

1

ARTIGES Pierre
Sur la leucoencéphalite
sclérosante subaigüe.
A propos d'un cas.
PARIS Dact. In 4° 44p.
Thèse Méd. Paris 1956
N°
Ed. A.G.E.M.P. 1956

2

ARTIGES Pierre
Sur la leucoencéphalite
sclérosante subaigüe.
A propos d'un cas.
PARIS Dact. In 4° 44p.
Thèse Méd. Paris 1956
N°
Ed. A.G.E.M.P. 1956

3

ARTIGES Pierre
Sur la leucoencéphalite
sclérosante subaigüe.
A propos d'un cas.
PARIS Dact. In 4° 44p.
Thèse Méd. Paris 1956
N°
Ed. A.G.E.M.P. 1956

4

ARTIGES Pierre
Sur la leucoencéphalite
sclérosante subaigüe.
A propos d'un cas.
PARIS Dact. In 4° 44p.
Thèse Méd. Paris 1956
N°
Ed. A.G.E.M.P. 1956

Année 1956

N° _____

T H E S E

pour le Doctorat en Médecine

(Diplôme d'Etat)

-O-O-

p a r

A R T I G E S Pierre

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 18 Décembre 1928 à Marcillac La Croisille. Corrèze.

Présentée et soutenue publiquement le :

-O-

Titre

SUR LA LEUCOENCEPHALITE SCLEROSANTE SUBAIGÜE

A PROPOS D'UN CAS

-O-

Président

M. le Professeur J. CATHALA

-O-

Ed. A.G.E.M.P.



DOYEN HONORAIRE : M. BAUDOIN

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. BAUDOIN, BENARD (H.), CADENAT, CARNOT, CHABROL, CHAMPY, CHEVASSU, DELBET, DONZELOT, GASTINEL, GUILLAIN, HALPHEN, HARVIER, LAROCHE (G.), LAUBRY, LEMAITRE, LEMIERRE, LEVY-SOLAL, LHERMITTE, LIAN, LOEPER, MARION, MATHIEU, MCCQUOT, MCNDOR, MULON, OLIVIER (E.), OMBREDANNE, SANNIE, SEZARY, TANON.

DOYEN Léon BINET (membre de l'Institut).

ASSESEUR Jean VERNE.

I - PROFESSEURS

Anatomie	CORDIER (G.)	
Anatomie Pathologique	DELARUE (A.)	
Bactériologie	N...	
Biologie appliquée à l'Education physique et aux sports ..	CHAILLEY-BERT (P.)	
Biologie Médicale	VERNE (J.)	
Cancérologie médicale et sociale	N...	
Carcinologie	OBERLING (G.)	
Chimie médicale.....	JAYLE (M.F.)	
Cliniques	{ Hôtel Dieu	BROCQ (P.)
	{ Broussais	DE GAUDART-D'ALLAINES (F.)
	{ Salpêtrière	N...
	{ Cochin.....	QUENU (J.)
Clinique chirurgicale réparatrice et orthopédique	MERLE d'AUBIGNE (R.)	
Clinique de cardiologie	MOUQUIN (M.)	
Clinique de chirurgie infantile et d'orthopédie	FEVRE (M.)	
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire	MONOD (R.)	
Clinique de la tuberculose	BERNARD (E.)	
Clinique de neuro-chirurgie	PETIT-DUTAILLIS (D.)	
Clinique de puériculture	LELONG (M.)	
Cliniques des maladies cutanées et syphilitiques	DEGOS (R.)	
Clinique des maladies du sang	CHEVALLIER (P.)	
Clinique des maladies du système nerveux	ALAJOUANINE (T.)	
Clinique des maladies des enfants	DEBRE (R.)	
Cliniques des maladies infectieuses	MOLLARET (P.)	
Cliniques des maladies mentales et de l'encéphale.....	DELAY (J.)	
Clinique gynécologique	FUNCK-BRENTANO (P.)	
Cliniques	{ Hôtel Dieu	N...
	{ Bichat	N...
	{ Cochin	MOREAU (R.)
	{ Broussais	DE GENNES (L.)
Clinique médicale d'hydro-climatologie thérapeutique ...	JUSTIN-BESANCON (L.)	
Clinique médicale prophécutique	PASTEUR VALLERY-RADOT (L.)	
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des		
maladies de la nutrition	BOULIN (R.)	
Cliniques	{ Tarnier	LANTUEJOUL (P.)
	{ Baudelocque	N...
	{ Port-Royal	LACOMBE (M.)
Obstétricales		VELTER (E.)
Clinique ophtalmologique		AUBIN (A.)
Clinique Oto-rhino-laryngologique		RICHTET (C.)
Clinique physio-pathologique des problèmes alimentaires ..		HEUYER
Clinique Psychiatrique infantile		

Clinique rhumatologique et sociale	COSTE (F.)
Clinique stomatologique	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale	SENEQUE (J.)
Clinique Thérapeutique médicale	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique	FEY (B.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Génétique médicale	LAMY (M.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	N...
Histologie	N...
Hygiène et clinique de la première enfance	CATHALA (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (C.)
Médecine du Travail	DESCILLE (H.)
Médecine légale	PIEDLIEVRE (R.)
Parasitologie et histoire naturelle médicale	GAILLARD (H.)
Pathologie chirurgicale	MENEGAUX (G.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	LENEGRE (J.)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale	BERKLEN (F.P.)
(chaire à titre personnel)	
Pathologie Médicale	BARIETY (M.)
Pathologie et thérapeutique générales	GARCIN (J.)
Pédiatrie sociale	MARIE (J.)
Pharmacologie et matière médicale	HAZARD (R.)
Physico-chimie médicale (chaire à titre personnel) ...	DOGNON (A.)
Physiologie	BINET (L.)
Physique médicale	SEROHL (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale	BOULONGUET (P.)
Thérapeutique	TURPIN (R.)

II - PROFESSEURS SANS CHAIRE MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES et AGREGES

Anatomie	DELMAS (A.), pr.s.ch., DEBEYRE (J.) OLIVIER (), N...
Anatomie pathologique	CAUTHIER-VILLARD (Melle P.) pr.s.ch., BUSSER (F.), GOUYGOU (Ch.)
Bactériologie	NEVOT (A.), N...
Biochimie médicale	ETTORI (J.), pr.s. ch., N..., N...
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Dermato-syphiligraphie	DUPERRAT (F.)
Embryologie	TUCHMANN
Histologie	BULLIARD (H.) pr.s.ch. N..., N...
Hydrologie	N...
Hygiène	BOYER (J.), pr.s.ch. DEPARIS (M.), pr.s.ch.
Maladie infectieuses	N...
Médecine légale et du Travail	DEROBERT (L.), pr.s.ch., GAULTIER (M.) HADENGUE (A.), N...
Neurochirurgie	DAVID (M.)
Neurologie	N...
Obstétrique	GRASSET (J.), LEPAGE (F.), MERCIER (R.), MORIN (P.), RAVINA (J.), N..., N...
Ophthalmologie	DESVIGNES (P.), N...
Orthopédie	JUDET (R.)
Oto-rhino-laryngologie	AUBRY (M.), MADURO (R.)
Parasitologie	CHABAUD (A.), N...

Pathologie chirurgicale	ABOULKIER (P.), BAUMANN (J.), GOSSET (J.), LAURENCE (G.) LORTAT-JACOB (J.), OLIVIER (Cl.) POILLEUX (F.), VERNE (J.M.), N..., N..., N..., N..., N..., N..., N..., N....
Pathologie expérimentale	N..., N...
Pathologie médicale	BERNARD (J.), BOUDIN (G.), CASTAIGNE (P.) CONTE (M.), DOLART (A.), LANOTTE (M.), LAROCHE (Cl.), MILLIEZ (P.), PEQUIGNOT (H.), FERRAULT (M.), RAIMBERT (P.), THIEFFRY (ST) TURIAT (J.), N..., N..., N..., N..., N..., N..., N...
Pédiatrie	JOSEPH (R.), N..., N...
Pharmacologie	CHEYMOL (J.), pr.s. ch. LEVY (Mlle J), pr. s.ch. BARGETON (D.), pr.s.ch. PARROT (J.), pr.s.ch. DEJOURS (P.) DJOURNO (A.), pr.S.ch. COUGEROT (L.)
Physique Médicale	DJOURNO (A.), pr.S.ch. COUGEROT (L.)
Pneumo-Phthisiologie	KREIS (B.)
Psychiatrie	N...
Psychiatrie infantile	MICHAUX (Z.)
Rhumatologie	N...
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.), CERNEA (P.)
Thérapeutique	N....
Urologie	KUSS (R.)

III - PROFESSEURS SANS CHAIRE et AGREGES

CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

Clinique chirurgicale	AMELINE (A.), HUGUIER (J.), LEGER (L.), PADOVANI (P.p), PATEL (J.), ROUX (M.); RUDLER (J.C.), SICARD (A.)
Clinique médicale	BROUET (G.), N..., DECOURT (J.) DREYFUS (Gilbert), FAUVERT (R.), HAGUENAU (M.) pr.s.ch., HAMBURGER (J.), KOURILSKY (R.), MARCHAL (G.), SOULIE (E.)
Clinique Obstétricale	ESCALLE (G.), MAYER (F.), VARANGOT (J.)
Clinique Ophtalmologique	OFFRET (G.), RENARD (G.)
Clinique urologique	COUVELAIRE (R.)

Secrétaire général de la Faculté	N. MOREL (J.)
Secrétaire	Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur, chargé de la direction	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur	Mlle GOICHON
Bibliothécaires	(Mlles DU AITRE (P.), LAURENT H. LE NOIR (G.), QUIEVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 dec. 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A Monsieur le Professeur J. CATHALA

Professeur d'hygiène et clinique de la
première enfance,

Médecin de l'hôpital Trousseau

Membre de l'Académie de Médecine,

qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette
thèse,

en témoignage de respectueuse ad-
miration.

A notre Maître le Docteur Clément LAUNAY

Médecin de l'hôpital Hérold

qui nous a inspiré le sujet.

Avec toute notre reconnaissance

A Monsieur le Docteur PLUVINAGE,

A Monsieur le Docteur BLANC

Avec tous nos remerciements.

A mes Maîtres de l'Ecole de Médecine de Limoges,

A mes Maîtres d'externat,

Professeur BROCCQ, Professeur de clinique chirurgicale,
Docteur ALBOT, Médecin des Hôpitaux,
Professeur KOURILSKY, Professeur de clinique médicale,
Professeur VARANGOT, Professeur de clinique obstétricale,
Docteur BOURDIAL, O.R.L. des Hôpitaux,
Docteur POUMAILLOUX, Médecin des Hôpitaux,
Docteur LAUNAY, Médecin des Hôpitaux,

A mes Parents,

en témoignage de ma profonde affection,

A ma femme,

avec mon sincère attachement,

A mon fils,

A mon frère, à ma soeur,

A mes amis,

SUR LA LEUCOENCEPHALITE

SCLEROSANTE SUBAIGUE

A PROPOS D'UN CAS

Depuis l'extinction de l'encéphalite épidémique, de nombreux cas d'encéphalites atypiques, d'apparition généralement sporadique ont été observés dans plusieurs pays, et ont fait l'objet de communications nombreuses de la part de divers auteurs de langue française, anglaise et allemande.

Ces encéphalites sont atypiques par leur symptomatologie clinique, mais aussi par leurs lésions histologiques si bien que, en l'absence de données étiologiques certaines, toutes les tentatives d'intégration dans le cadre des encéphalites bien connues se soldent par des échecs.

Trois types nouveaux d'encéphalites furent donc individualisés sur des critères cliniques et anatomiques, exclusivement.

En 1939 PETTE et DÖRING isolaient en Allemagne sous le nom de "Panencéphalite autochtone" une encéphalite se rapprochant par certains caractères histologiques de l'encéphalite Japonaise B.

En 1943, BRAIN, GREENFIELD et RUSSEL en Angleterre décrivaient une encéphalite subaigüe qu'ils étayaient en 1949 de nouveaux cas et incorporaient au groupe décrit par DAWSON en 1933 sous le nom d'"encéphalite à inclusions".

En 1945, VAN BOGAERT traçait les caractéristiques cliniques et anatomiques de "Leucoencéphalite sclérosante subaigüe".

Nous nous proposons, à l'occasion d'un nouveau cas de ce type d'encéphalite, observé dans le service de notre Maître le Docteur Clément LAUNAY, de faire une étude d'ensemble de cette affection à la lumière des cas publiés jusqu'à ce jour.

Ensuite, nous discuterons des deux autres variétés d'encéphalite, à savoir l'encéphalite de DAWSON et la Panencéphalite autochtone et notamment nous essaierons de préciser leurs rapports avec la leucoencéphalite sclé-
rosante subaiguë.

O B S E R V A T I O N

=====

B...Joël, né le 25.12.1945, entre dans le service le 20.12.54 à l'âge de 9 ans, parce qu'il ne prend plus part à la vie scolaire, ni familiale.

- ANTECEDENTS :

1) Familiaux :

Le père et la mère sont bien portants ainsi que les deux soeurs de l'enfant. Il n'existe pas d'antécédents neuropsychiâtriques familiaux.

2) Personnels :

La naissance a été normale, il a eu une bronchopneumonie dans la petite enfance, la rougeole à 4 ans, et un ictère à 8 ans, le tout sans complication.

Le développement psychomoteur s'est effectué normalement. Dans sa famille, il s'est toujours montré doux, affectueux et de bon caractère, mais il a toujours été nonchalant et apathique.

Sa scolarité a été normale, il redouble actuellement une année, mais se trouve néanmoins dans une classe de son âge. Il a toujours été un élève médiocre, surtout en raison de sa nonchalance. Il ne travaille que s'il est stimulé.

Il est important de signaler cependant l'existence de deux épisodes psychopathiques survenus respectivement à 5 ans et à 8 ans.

- le premier s'est manifesté durant trois semaines sous forme de périodes d'indifférence avec encoprésie qui nécessitent une hospitalisation à Trousseau ; mais cet état ne dure pas et régresse spontanément.

- le second, à 8 ans, six mois avant la maladie actuelle, il présente de nouveaux troubles du comportement : il découpe la blouse d'un camarade à l'école et la lacère avec des ciseaux. Il

vole des billes dans un magasin ; une somme d'argent à sa mère. Malgré cela il demeure indifférent aux reproches. On consulte un psychiatre qui conseille des séances de psychothérapie ; celles-ci ne seront pas effectuées, le comportement de l'enfant étant redevenu normal.

- HISTOIRE ACTUELLE :

A la rentrée scolaire en octobre 54, la famille ne remarque aucune anomalie. Les résultats scolaires sont satisfaisants.

Vers la fin novembre, il devient progressivement apathique et indifférent. Il reste assis "dans la lune", ne fait rien, ou se gratte. Ne dit rien, ne joue plus avec ses soeurs comme il en avait l'habitude, et ne prête aucune attention à sa famille.

Il a perdu toute initiative, et n'agit que sur ordre. Sa démarche est mal assurée, et il se heurte aux passants dans la rue.

Il vomit fréquemment, le matin surtout, sur lui, sans se déranger.

Il a conservé bon appétit, mais mange maladroitement, en laissant tomber sa nourriture.

De plus, dans les 3 jours qui ont précédé l'admission, il a présenté de l'énurésie et de l'encoprésie diurne et nocturne sans en paraître aucunement gêné.

Parallèlement, ses résultats scolaires sont de plus en plus mauvais. A cet égard la comparaison des cahiers du mois d'octobre et du mois de décembre est instructive et montre une régression rapide et manifeste. Les lignes deviennent irrégulières, les phrases incomplètes, les mots non terminés, il oublie ses cahiers et ses livres à l'école.

Tous ces troubles évoluent sans fièvre, et l'enfant ne se plaint de rien.

Hospitalisation le 20 Décembre 1954 :

L'enfant est alors hospitalisé à HEROLD. La première impression à l'entrée dans le service est celle d'un schizophrène.

Il reste couché, immobile dans son lit, ne s'intéresse à rien, ne joue pas, ne se lie pas avec les autres enfants de la salle.

Il reste indifférent devant le plateau de son déjeuner jusqu'à ce qu'on lui dise de manger. Très vite, il cesse de manger mais recommence dès qu'on l'y invite à nouveau.

Il exécute les ordres simples avec un gros retard, souvent d'ailleurs en cours d'exécution, il oublie ce qu'il doit faire, si l'ordre est un peu complexe.

Il répond aux questions lentement, le plus souvent par monosyllabes. Ses réponses sur sa famille sont correctes, mais il est désorienté dans le temps et dans l'espace, ne peut dire où il est, ni qui il a devant lui.

Il ignore la proximité de Noël, et reste indifférent lorsqu'on le lui rappelle. Il n'a envie de rien.

On essaie d'effectuer des tests, qui sont à peu près impraticables en raison de sa passivité. Il se révèle incapable d'écrire correctement son nom et les dessins qu'on lui demande sont incohérents, informes. La lecture est hésitante et saccadée.

Ceci contraste nettement avec un test pratiqué quelques mois auparavant et qui donnait au BINET SIMON un Q I = 92 .

• Examen somatique : il ne révèle rien d'anormal, et fait capital, l'examen neurologique est strictement négatif.

• Examens paracliniques le 22.12.54 :

- la cuti-réaction est négative,

- le fond d'oeil est normal,

* la P.L. donne les résultats suivants :

cytologie	: 4,4 éléments. par mm ³
sucré	: 0,60
chlorures	: 7,45
albumine	: 0,40

Réaction de Wasserman	: négative,
de Takara Ara	: +++
de Pandey	: +

Benjoin colloïdal : 2 dans les 9 premiers tubes
1 dans le dixième
0 dans les six derniers.

- le Bordet Wasserman est négatif dans le sang.
- Test de Nelson dans le sang et le L.C.R. : négatif
- Vitesse de sédimentation : 33.58.22.

Le 3.1.55 : Electroencéphalogramme :

Tracé très altéré ; il existe de nombreux éléments lents et très lents (moins de 2 c/sec.) souvent précédés d'éléments de type pointe lente. Les graphoéléments pathologiques prédominent fortement dans les dérivationes droites et sont peu modifiés par l'hyperpnée et la stimulation lumineuse intermittente.

Le 4.1.55 : Encéphalographie gazeuse :

Les ventricules latéraux sont bien injectés et normaux.

Le troisième ventricule est partiellement visible en situation normale.

Les sillons des circonvolutions sont d'une grande finesse.

Examen du liquide prélevé :

Témoin avant injection d'air :	0,4 Elts	0,45 albumine.
Tube I	6,4 "	0,45 "
Tube II	2,3 "	0,45 "
Tube III	12 "	0,45 "

Evolution clinique jusqu'au 10 janvier 55 :

L'état de l'enfant s'aggrave. Il est de plus en plus apathique et indifférent. Il n'a pas touché à ses jouets de Noël; lorsqu'il quitte la salle pour un examen, il est incapable de reconnaître son lit.

Sa démarche est de plus en plus incertaine et titubante. La station debout elle-même devient chancelante.

L'incontinence sphinctérienne, absente au début de l'hospitalisation, est réapparue. Elle est

bientôt devenue totale. .

L'enfant devient incapable de se laver, puis de manger seul . Vers le 8 janvier on doit s'en occuper comme d'un nourrisson.

L'examen neurologique reste cependant négatif : il ne peut d'ailleurs être que grossier en raison de l'absence totale de coopération. Les réflexes tendineux et cutanés sont normaux et symétriques.

Le 11 Janvier 55 : La maladie marque un tournant important avec l'apparition, pour la première fois, de deux crises convulsives survenues dans la nuit.

Les deux crises tonicocloniques avec perte de conscience, respiration stertoreuse, mousse aux lèvres, prédominant nettement sur l'hémicorps gauche sans qu'il soit possible de préciser si elles ont un début localisé.

Au lendemain de la crise, l'examen montre des réflexes tendineux faibles aux membres supérieurs, des rotuliens abolis, des achilléens présents et symétriques.

Il existe un Babinski bilatéral.

L'enfant est incapable de se tenir debout sans appui. On refait un fond d'oeil qui est normal..

Une ponction lombaire : 1,6 éléments par mm³
0,45 albumine
0,60 sucre
7,10 chlorures.

Le 13.1.55 :

- Les réflexes tendineux sont retrouvés symétriques, mais il existe un Babinski gauche.

L'enfant vient de recevoir une cure de pénicilline précédée de cyanure ; on entreprend maintenant la terramycine à raison de 50 mg. par jour en IM.

- A partir de cette date, les crises vont se répéter. Une le 14 et le 19 janvier, chaque jour du 22 au 26 dont deux le 25. Une crise le 3 février, trois le 6, une le 9 et le 11 ; six crises le 12, 2 le 16 et une dernière le 20 février.

Elles sont à peu près identiques : tonico-cloniques, d'emblée bilatérales, mais avec une nette prédominance gauche, atteignant la face des deux côtés, avec le plus souvent rotation de la tête vers la gauche, respectant souvent le membre inférieur droit.

On observe également des myoclonies péri-orales intéressant surtout la moitié gauche de l'orbitaire des lèvres.

Parallèlement, on va assister à l'accentuation des troubles psychiques, à une altération progressive de l'état général, à la constitution d'un syndrome pyramidal gauche :

• Les signes psychiques :

L'enfant s'enfonce dans une torpeur de plus en plus profonde. Il ne répond plus à aucune question, ne réagit à peu près à rien.

Il reste couché sur le côté droit ou sur le dos, la tête tournée à droite, restant immobile à l'exception de petits mouvements de mâchonnement des lèvres et de quelques mouvements carphologiques des mains. Les yeux restent immobiles, mais sans expression et ne semblent se fixer sur rien.

• L'état général :

Dès la mi-janvier, l'appétit jusque là normal, décroît rapidement. Le malade n'avale même plus les aliments qu'on lui met dans la bouche et finit par les rejeter.

La déglutition des liquides est alors normale.

Vers la même date la température normale jusque là atteint souvent 38° puis à la fin janvier devient irrégulièrement oscillante entre 38°5, 39° et 37°.

L'enfant commence alors à maigrir et se cachectise progressivement.

• Les signes neurologiques :

On note progressivement l'individualisation d'un syndrome pyramidal gauche.

Le Babinski gauche inconstant au début, devient bientôt permanent, avec clonus de la rotule et trépidation épileptoïde du pied. Quelques jours avant la mort, l'hémiplégie est complète, dominant la symptomatologie neurologique.

Les réflexes ostéotendineux, parfois difficilement retrouvés, ne sont jamais abolis, et on ne met pas en évidence de différence entre les deux côtés.

On ne retrouve à aucun moment d'hypertonie de type extrapyramidal typique et constante.

Examens paracliniques :

- Ponctions lombaires répétées : 1 à 4 éléments
0,35 à 0,45 d'albumine
- Fond d'oeil : toujours normal.
- Electrophorèses :

17.1.55

Protides : 80 g.%
albumine : 50,5%
 α 1 : 2,5 %
 α 2 : 13,5 %
 β : 9,5 %
 γ : 24%

18.2.55

Protides : 69 g.%
albumine : 55,5 %
 α 1 : 5 %
 α 2 : 13,5 %
 β : 9,5 %
 γ : 16,5 %

- Electroencéphalogramme (Docteur Blanc)

Tracé pris une semaine avant la mort .

E.E.G. présentant des altérations généralisées très importantes.

I- L'activité occipitale est constituée par la succession ou l'interférence de plusieurs activités fondamentales :

- une fréquence dominante de 1 - 2 c/s de type delta polymorphe.
- quelques rythmes thêta de 5 c/s
- quelques fréquences 6 - 7 c/s de faible amplitude, superposées à l'activité delta

Les potentiels lents atteignent des voltages considérables de l'ordre de 400 à 600 microvolts. Ils ne sont pas bloqués par l'ouverture des yeux.

II. Sur les régions frontales des deux hémisphères, on enregistre des décharges périodiques de graphoéléments complexes. Les caractères de ces accidents sont les suivants :

- ce sont des potentiels polyphasiques constitués par l'association d'une sharp-wave (pointe lente) à composante initiale négative, et d'une onde lente.
- leur amplitude est considérable : 500 à 600 microvolts.
- ils ont un caractère périodique, ils surviennent environ toutes les quatre secondes.
- leur topographie est essentiellement frontale, mais ils s'observent également sous une forme dégradée sur les régions postérieures des hémisphères (sur la région pariéto-occipitale droite en particulier).

III. On observe une asymétrie électrique importante : L'hémisphère droit présente des ondes lentes et des potentiels pointus de haut voltage. Ces accidents s'observent également sur l'hémisphère gauche, mais avec une amplitude très atténuée.

Conclusion :

- Altérations généralisées massives de type "dysrythmie lente continue" .
- Décharges périodiques de graphoéléments complexes (pointes diphasiques suivies d'une onde lente) prédominant sur les régions frontales et sur les régions postérieures de l'hémisphère droit.

Fin Février 1955 :

L'enfant est complètement inerte et inconscient. La température oscille entre 39° et 40°. Il existe des troubles importants de la déglutition. L'hémiplégie est complète. L'enfant meurt dans l'hyperthermie, le 1er mars 55.

- EN RESUME :

Chez un enfant ayant présenté deux épisodes psychopathiques transitoires (à 5 ans et 8 ans), on constate l'apparition progressive de troubles psychiques (fin Nov. 54)

Déficit intellectuel net, troubles de l'écriture, du langage, troubles du comportement avec apathie, indifférence totale au monde extérieur, diminution de l'activité gestuelle, troubles pratiques et gnosiques, les symptômes sont strictement isolés durant deux mois environ, sans aucune manifestation neurologique.

Un électroencéphalogramme pratiqué début janvier 55 montre des altérations diffuses importantes. Quelques jours après, apparaissent les premières crises épileptiques qui augmentent rapidement de fréquence pour devenir quotidiennes : Elles sont toutes à peu près identiques, toniques et cloniques bilatérales avec prédominance gauche, respectant souvent le membre inférieur droit.

En même temps, les troubles psychiques s'accroissent pour aboutir à un état de démence complète.

L'état général s'altère : l'enfant est fébrile, maigrit considérablement et se cachectise. On assiste à la constitution d'un syndrome pyramidal gauche, qui est particulièrement net avant la mort. Un électroencéphalogramme pratiqué dans les derniers jours révèle sur un tracé de fond très perturbé, l'existence de complexes de grande amplitude survenant périodiquement constitués d'une pointe diphasique suivie d'une onde lente.

L'évolution clinique a duré 3 mois et demi environ.

- ANATOMIE PATHOLOGIQUE : Docteur PLUVINAGE

L'examen macroscopique du cerveau ne montre aucune lésion visible : pas d'œdème évident, pas de zone atrophique, pas d'épaississement des méninges, pas de zone hémorragique.

L'examen histologique a été pratiqué sur de nombreux prélèvements intéressant la région frontale, la zone motrice, le lobe occipital, et deux prélèvements au lobe temporal (dans la région de la convexité d'une part, de la région de l'hippocampe d'autre part.) D'autres prélèvements ont été effectués sur le cervelet, le bulbe, la protubérance dans sa partie haute, ainsi que sur les noyaux gris centraux et le 3ème ventricule.. L'ensemble des lésions est relativement discret :

1°) Sur les coupes colorées, par la méthode de Nissl :

On note quelques plages de raréfaction cellulaire, peu nombreuses situées dans le cortex, surtout dans les régions temporale et frontale, avec disparition d'un certain nombre de cellules ganglionnaires dont il ne reste que des "images fantômes".

En de très rares endroits il existe des phénomènes de satellitose très peu nombreux sur l'ensemble des coupes.

Il n'existe que de très rares infiltrations cellulaires en manchon péri-vasculaires peu abondantes.

Par contre, on est frappé par l'importance du nombre des cellules gliales dans tout l'axe blanc, augmentation diffuse avec par endroits de petits nodules de faibles dimensions. Il semble que cette gliose respecte plus ou moins la zone située immédiatement au contact de la substance grise, mais on retrouve quelques nodules gliaux minimes en différents points du cortex.

Au niveau du cervelet on retrouve la même raréfaction cellulaire portant sur les cellules de Purkinje et une infiltration gliale de l'axe blanc, des folioles cérébelleuses.

2°) Sur les colorations myéliniques faites par la méthode de Loyez il n'existe pas de zone délimitée de démyélinisation, mais en certaines plages, spécialement dans les lobes frontal, temporal et pariétal, on voit un très léger éclaircissement myélinique. La même démyélinisation discrète se retrouve dans la protubérance et dans le bulbe où une partie des fibres pyramidales et des fibres transversales du pont sont éclaircies.

3°) Sur les coupes colorées par la méthode de coloration élective de la névroglie (méthode de Holzer) apparaissent les lésions maxima : une gliose diffuse extrêmement dense par endroits envahit pratiquement toute la substance blanche.

Cette gliose diffuse respecte relativement la zone immédiatement sous corticale.

Elle déborde en certains endroits dans le cortex où il existe des plages de gliose diffuse légère avec par plages des nodules très denses.

En certains endroits de la substance blanche, en plus de cette gliose diffuse, on rencontre de petits nodules ~~extrêmement~~ denses.

Sur la protubérance et le bulbe la gliose envahit les fibres pyramidales, sensitives et cérébelleuses et diffuse un peu dans les noyaux propres du pont ou du bulbe.

Une des lésions les plus remarquables est une sorte d'imbibition séreuse de tout l'axe blanc dans lequel on aperçoit des petites gouttelettes isolées ou confluentes. En particulier autour des vaisseaux cette infiltration oedémateuse donne à l'infiltration gliale un caractère très particulier d'effilochage.

HISTORIQUE

=====

En 1945, VAN BOGAERT individualisait le tableau anatomoclinique de la leucoencéphalite sclérosante subaiguë en se basant sur un ensemble de cinq observations (6).

En 1950, J. MACKEN et F. LHERMITTE étudiaient plus particulièrement la séméiologie clinique de l'affection, et réunissaient les seize cas connus, dans leur mémoire à l'académie royale de médecine de Belgique (14).

La même année MARTIN, MACKEN et HESS publiaient le premier cas suisse (16).

Par la suite les observations devaient se multiplier. Nous signalerons successivement, les cas de THIEFFRY, A. LERIQUE, KOECHLIN et J. LERIQUE (23), de RADEMECKER et MACKEN (20) en 1951, ceux de VAN BOGAERT (26), de THIEBAUT, VAN BOGAERT et ISCH FRANÇOIS (25) en 1952, de THIEFFRY, FARINA et THINANT (24) en 1953. Les deux cas de ROHMER, ISCH-TREUSSARD et ISRAEL (19) en 1954, et de WILLY GEETS et VAN BOGAERT en 1955 (9).

Parallèlement, les auteurs de langue allemande publiaient de nombreux cas parmi lesquels nous citerons ceux de EICKE, et la série importante de LEONHARD (12) étudiée anatomiquement par KRÜCKE.

Dans les années qui suivirent, nous devons mentionner le travail anatomo-clinique de K. WEINGARTEN et F. SEITELBERGER (28) en 1952, les cas de PAARMANN H.F. et PAARMANN R. (17), de FANCONI, KRAMER et MARHAUSER (8) en 1953 et les six observations de BICK, GERBERDING et STAMMLER (2) en 1954.

Les cas de LEONHARD et ceux de BICK présentent un intérêt tout particulier, en ce sens qu'ils font envisager une conception beaucoup plus large de la séméiologie et de l'évolution, que ne l'avaient montré les premières observations.

ETUDE CLINIQUE

=====

- CIRCONSTANCES ETIOLOGIQUES :

L'affection atteint avec prédilection les enfants entre 2 et 15 ans, avec maximum entre 6 et 12 ans, mais les adultes ne sont pas épargnés ainsi qu'en témoigne la communication de LEONHARD.

Les deux sexes sont également touchés. Il s'agit dans la majorité des cas d'enfants normaux, physiquement et intellectuellement.

Cependant, certains auteurs ont été frappés chez leurs malades par l'existence d'antécédents neuro-psychiâtriques. Dans deux cas de K. WEINGARTEN, il existait depuis la première enfance des manifestations épileptiques, dans un troisième une débilité mentale importante.

La littérature nous apporte également dans ce domaine d'autres observations. Le cas de EICKE notamment est intéressant : il s'agit d'un enfant ayant fait une encéphalite à l'âge de 3 ans dont il avait parfaitement guéri. Dix ans plus tard, il refait une nouvelle encéphalite avec hypercinésies et rigidité de décérébration, troubles psychiques et aphasiques, fatale en quelques semaines, classée histologiquement leucoencéphalite sclé-rosante subaigüe.

LEONHARD signale également des traumatismes crâniens dans les antécédents de ses malades ; dans un cas, un tableau de schizophrénie apparu 8 ans avant l'encéphalite et dans un autre cas, la préexistence d'une grande débilité mentale.

Chez un malade de DELLAERT, MOERE et VAN BOGAERT, les premiers troubles se sont manifestés à la suite d'un choc émotif violent (bombardement).

Y a-t-il une relation directe entre ces phénomènes et la maladie ; faut-il voir dans ces antécédents des éléments favorisant l'apparition de la maladie ? il est difficile de se prononcer, d'autant plus que dans

la plupart des cas l'anamnèse ne révèle rien de significatif.

Les premiers symptômes se développent le plus souvent insidieusement, sans cause apparente. On a signalé cependant à plusieurs reprises un épisode fébrile, des céphalées, des douleurs cervicales, comme symptômes préliminaires, mais d'une manière générale, le début se fait par l'apparition de troubles psychiques lentement progressifs. Ce n'est que dans de très rares cas que les troubles moteurs, sous forme d'hypercinésies, ouvrent la scène.

Analysons les symptômes en détails.

I/ LES TROUBLES PSYCHIQUES :

Leur apparition marque habituellement le début de la maladie. Ils sont toujours prédominants durant la phase initiale. A titre exceptionnel THIEBAUT, VAN BOGAERT et ISCH signalent un cas pratiquement exempt de troubles psychiques, du moins dans les premiers stades. Ce n'est que tardivement et de façon brusque que leur malade entra dans un état de torpeur très accentué.

L'installation des troubles psychiques se fait de façon progressive, réalisent durant une période variable une atteinte plus ou moins dissociée des facultés mentales.

En premier lieu, apparaît généralement une baisse des facultés intellectuelles ; Le rendement scolaire faiblit, la mémoire devient défaillante. L'enfant oublie ses acquisitions antérieures et se révèle incapable d'apprendre ses leçons. L'attention se disperse et le jugement devient de plus en plus mauvais.

On constate également des troubles du comportement et de l'affectivité. Tantôt apathique et prostré, l'enfant est indifférent à ce qui l'entoure, ne témoigne plus aucune marque d'affection à l'égard de ses proches, délaisse ses jeux et ses camarades et se confie dans un isolement total. Tantôt à l'opposé, il présente un comportement agressif et querelleur pour des motifs futiles ou sans aucune justification. Cet état peut dans certains cas rares réaliser un syndrome d'excitation psychomotrice avec agitation, cauchemars parfois de véritables accès de fureur. On a signalé des hallucinations d'ordre visuel surtout.

L'observation de WILLY GEETS et VAN BOGAERT est caractéristique à cet égard, nous montrant un enfant

atteint d'un véritable syndrome hallucinatoire avec confusion et interprétation délirante ; mais généralement ces phases d'agitation ne sont que transitoires et l'enfant tombe assez rapidement dans un état d'indifférence et d'apathie complète.

A un stade variable, mais de façon assez précoce, apparaissent des troubles du langage et de l'écriture ainsi que des fonctions gnosiques et praxiques.

Progressivement, le langage s'appauvrit : au début il s'agit plutôt d'une inhibition, d'une absence de besoin de s'extérioriser, car l'enfant répond avec cohérence, si on parvient à stimuler suffisamment son intérêt. Mais bientôt il se révèle incapable de construire une phrase correcte. Son langage se réduit en définitive à quelques mots usuels, quelques monosyllabes, puis quelques sons sans signification nette ; Cependant il persiste parfois sous sa forme automatique avec émission brusque et rapide de phrases apprises antérieurement (fragment de fable, de poésie, de prière). On peut observer également de l'écholalie : le malade répète à plusieurs reprises un mot que l'on vient de prononcer devant lui et ceci automatiquement, sans paraître en percevoir la signification.

Les troubles de l'écriture attirent particulièrement l'attention, car les cahiers de classe sont là pour témoigner de l'involution progressive : l'enfant fait des fautes grossières, oublie des mots, substitue des lettres. L'écriture devient rapidement illisible, le parallélisme n'est plus respecté et bientôt l'usage de la plume est impossible.

Les troubles praxiques sont en effet également précoces. Tous les gestes sont ralentis dans leur ensemble et en cours d'exécution, l'enfant s'arrête semblant avoir oublié le but du mouvement qu'on lui a commandé. Il est évident qu'il éprouve de grandes difficultés à se servir des objets usuels.

Les troubles gnosiques sont aussi habituels : il ne reconnaît plus ses jouets, les objets familiers qui l'entourent, les membres de sa famille. Remarquables sont les troubles de l'orientation que l'on ne peut pas expliquer par une diminution de l'acuité visuelle. Désorienté dans l'espace, le malade ne reconnaît plus sa chambre, le chemin de retour à la maison.

Cette association de troubles gnosiques et praxiques avec aphasie progressive est généralement précoce et au premier plan du tableau clinique, ainsi que l'a souligné VAN BOGAERT. Vers la fin de l'évolution, les troubles sont à un degré tel que l'enfant ne peut plus se nourrir, s'habiller, se laver seul. Il sombre dans un état de démence profonde et globale avec torpeur et mutisme.

II/ LES TROUBLES NEUROLOGIQUES :

Sur ce fond de déchéance psychique, l'apparition des hypercinésies complexes fait entrer la maladie dans sa seconde phase. Il s'y associe bientôt une hypertonie lentement progressive.

- 1) La motricité spontanée est très tôt diminuée.

Abstraction faite de ce ralentissement global, conséquence de l'atteinte psychique, on observe souvent des troubles de la marche. Hésitante et maladroite au début, elle s'accompagne parfois de dérobement des membres inférieurs avec chutes, mais devient beaucoup plus difficile avec l'apparition des mouvements involontaires et des troubles du tonus.

- 2) Les hypercinésies sont habituelles et peuvent réaliser des tableaux très polymorphes.

Des manifestations épileptiques peuvent se voir à tous les stades, et en particulier au stade de début, mais elles sont en général mineures en regard du tableau de déchéance psychique. Ce sont parfois des crises généralisées typiques ou des crises BRAVAIS JACKSONNIENNES, mais beaucoup plus importants semblent être les équivalents, soit sous forme d'absences (fixité périodique du regard) soit d'automatismes (fugues).

A côté de ces crises épileptiques, on observe des mouvements involontaires d'une grande richesse survenant isolément ou sous forme de salves, réalisant soit des décharges motrices cloniques, soit de véritables crises toniques.

Les décharges motrices cloniques prennent, suivant leur violence, un ou plusieurs segments de membre, et à un degré de plus l'ensemble des membres, ainsi que le tronc et la tête. Les mou-

vements ont généralement un caractère brusque, violent, désordonné. Ils s'accompagnent souvent d'une éclipse passagère de la conscience, d'une perte brusque du tonus de soutien, ainsi qu'il est facile de s'en rendre compte lorsque le malade est debout.

On signale également des mouvements choréiformes, athétosiques, de grands mouvements ballistiques. Au niveau de la face, il n'est pas rare d'observer une agitation incessante avec battements des paupières, mouvements de succion, de mastication, protrusion rythmique ou non de la langue et des lèvres etc...

Atténuée au cours du repos, pouvant disparaître au cours du sommeil, cette agitation augmente d'intensité aux excitations extérieures. Ces décharges motrices apparaissent le plus souvent, mais non de façon constante, à intervalles réguliers de plusieurs secondes (6 à 12 généralement) et cette périodicité constitue certainement un trait hautement caractéristique de l'affection.

Les crises toniques intéressent soit les yeux avec révulsion oculaire, soit les membres, mais ils peuvent se généraliser et deviennent alors particulièrement nettes. Le corps se raidit en opisthotonos avec déviation de la tête et mouvement de torsion du tronc sur son axe longitudinal.

Certaines observations font également mention de mouvements stéréotypés, itératifs, à caractère pseudovolontaire (mouvements de grattage, de se frotter la tête, de mettre le doigt dans la bouche).

Dans d'autres cas, on a pu constater l'existence d'un tremblement de faible amplitude, très rapide, localisé à un membre, ou pouvant se généraliser à tout le corps qui semble véritablement frissonner.

Il n'est pas rare, enfin, de remarquer de véritables myoclonies, des secousses musculaires n'aboutissant pas à un mouvement segmentaire, soit au niveau de la face, (muscles péribuccaux ou périorbitaires), soit du cou (sternocléidomastoïdien), soit du tronc (pectoraux, abdominaux). A titre exceptionnel, signalons l'atteinte des muscles diaphragmatiques avec hoquet, et des muscles du larynx dans un cas de BICK.

Dé l'étude de ces hypercinésies se dégage une impression de polymorphisme extrême. Leur intensité est très variable d'un cas à l'autre. Très importantes et quasi permanentes chez certains malades, elles peuvent être relativement discrètes chez d'autres. Mais il convient d'insister sur leur caractère rythmique, cette survenue périodique leur conférant sans aucun doute une marque toute spéciale.

3) L'hypertonie :

Les troubles du tonus apparaissent à un stade déjà avancé de l'évolution sous la forme d'une hypertonie d'extension progressive.

Débutant généralement au niveau d'un membre ou d'un hémicorps, elle gagne assez rapidement l'ensemble de la musculature. L'enfant prend alors une attitude spéciale : la nuque et le tronc en extension permanente avec faciès figé, adduction des bras, flexion et pronation des avant-bras, hyperflexion des poignets, flexion des doigts sur le pouce, tandis que les membres inférieurs sont fléchis, ou plus souvent au stade ultime, se mettent en hyperextension avec varus équin et flexion forcée des orteils.

Mais ceci n'est qu'un schéma dont on peut observer des variantes ; dans certains cas, la tête est en flexion ou en rotation, les membres supérieurs peuvent être en extension, parfois l'enfant adopte une véritable attitude fœtale.

Cette hypertonie semble être avant tout de nature extrapyramidale, malgré l'intrication possible de symptômes pyramidaux. Ceux-ci sont cependant toujours au second plan, discrets, passagers et même totalement absents, et lorsqu'ils apparaissent, ce n'est qu'à une phase tardive de la maladie.

Par contre, un certain nombre d'arguments plaident en faveur de l'origine extrapyramidale de cette hypertonie, à savoir sa diffusion avec prédominance sur les muscles de la statique et de la face, son caractère plastique avec tendance à la persévération des attitudes imposées.

Devant les progrès de cette rigidité, les mouvements involontaires diminuent d'amplitude et de fréquence. L'aboutissant en est une hypertonie intense qui est très proche de l'hypertonie de décé-

rébration ou plutôt de décortication, La symptomatologie de l'hypertonie d'origine mésocéphalique ne se retrouvant que rarement au complet : le phénomène du "Clasp-Knife" et les réflexes toniques du cou ne sont signalés que dans quelques observations.

4) Autres symptômes neurologiques :

a) les réflexes :

On assiste à une disparition précoce des réflexes cortico-sous corticaux.

Les automatismes primaires de l'étage bulbaire, en particulier les réflexes de mastication et de déglutition ne sont perturbés qu'au stade ultime.

Les réflexes tendineux peuvent être transitoirement abolis, ceci étant en rapport probablement avec les manifestations épileptiques.

La réponse du cutané plantaire est variable et suit fidèlement l'importance de la composante pyramidale, ainsi que nous l'avons souligné plus haut.

Les troubles sphinctériens sont habituels avec incontinence complète.

- b) La recherche des troubles de la sensibilité est très délicate en raison du manque de coopération du malade et de la torpeur. Ils sont rares et variables. Dans un cas, on a remarqué une hyperesthésie cutanée certaine, dans un autre une hémihypoesthésie.
- c) Les troubles végétatifs sont souvent importants, en particulier, lorsque la maladie atteint un stade avancé. On note des instabilités du pouls avec bradycardie ou tendance à la tachycardie en l'absence de fièvre, des troubles respiratoires habituellement tardifs (respiration lente avec des pauses), la mort survenant dans certains cas par paralysie respiratoire, des modifications de la tension artérielle, des crises vasomotrices, des sueurs profuses, des crises de salivation. On a signalé dans un cas une hypertrichose des membres inférieurs et une chute des poils axillaires.

d) Nerfs crâniens :

On signale une fois une paralysie unilatérale du VI et dans certains cas une paralysie du VII d'origine centrale, d'apparition tardive.

L'examen oculaire n'apporte que peu de renseignements : le champ visuel n'est pas contrôlable en raison des troubles psychiques, mais la diminution de l'acuité visuelle est pratiquement certaine, sans que l'on puisse affirmer la cécité complète.

Parfois il existe une mydriase uni ou bilatérale.

Quant au fond d'oeil, il révèle parfois une légère pâleur papillaire, une chorio-rétinite pigmentaire, et fait capital, dans quelques cas, à un stade relativement précoce, un oedème de la papille. On comprend qu'un tel signe associé aux troubles psychiques particuliers ait pu faire porter le diagnostic de tumeur cérébrale.

III/ LES SIGNES GENERAUX :

Progressivement, vers la fin, l'enfant se cachectise. L'amaigrissement devient si intense qu'il est difficile de l'expliquer uniquement par les difficultés de l'absorption alimentaire.

La fièvre est à peu près constante, sans qu'il soit possible, le plus souvent, de l'expliquer par une infection intercurrente. Elle est donc certainement d'origine centrale.

Elle manque au début, et apparaît lorsque la maladie est en pleine évolution. Il s'agit habituellement d'un état subfébrile irrégulier entrecoupé de clochers thermiques. Vers la fin, la fièvre devient très importante, et la mort survient souvent dans l'hyperpyrexie.

Dans un cas cette cachexie fébrile s'accompagnait d'une éruption bulleuse au niveau des oreilles, des coudes et des genoux.

IV/ LES SIGNES BIOLOGIQUES :

Les examens biologiques n'apportent pas de renseignements de grande valeur.

L'examen hématologique montre parfois une légère hyperleucocytose , une éosinophilie.

Le L.C.R. est remarquable par la discrétion de ses modifications, une légère réaction cellulaire peut se voir . L'albuminorachie est en générale faiblement élevée, parfois normale. La réaction du benjoin colloïdal montre parfois une floculation dans la zone de gauche.

- EVOLUTION :

L'évolution est progressive et subaiguë, conduisant à la mort en quelques mois habituellement.

J. MACKEN et F. LHERMITTE signalaient en 1950 des évolutions limites de 2 à 22 mois.

Des durées beaucoup plus longues ont été observées depuis, par différents auteurs, notamment BICK, GERBERDING et STAMMLER avec respectivement 3 ans 1/2 et 2 ans 1/2, si bien que l'on serait en droit de parler d'encéphalites chroniques plutôt que subaiguës.

Ces mêmes auteurs ont observé également des rémissions pouvant dépasser un an ; ce qui est tout à fait exceptionnel.

Habituellement, l'évolution se fait d'une seule tenue et si l'on constate des variations parfois importantes dans l'état du malade d'un jour à l'autre, il ne s'agit ni d'amélioration, ni de stabilisation.

Il est possible d'individualiser trois phases essentielles dans le cours de la maladie. Cette division peut paraître assez artificielle certes, en raison de l'intrication des symptômes, de la grande variabilité des durées évolutives, mais si l'on envisage l'évolution globale, elle se retrouve dans la plupart des cas :

- Durant les premières semaines, ou les premiers mois la symptomatologie se caractérise par une dissolution des facultés intellectuelles avec atteinte grave et profonde de toutes les fonctions psychiques.
- A un stade assez variable de cette déchéance progressive surviennent des crises épileptiques et des hypercinésies variées qui marquent le début de la seconde phase.
- enfin avant la mort apparaît une hypertonie de décortication qui domine nettement le dernier stade.

- FORME DE L'ADULTE :

En 1950, LEONHARD publiait une dizaine de cas, dont sept survenus en 47-48 étaient contrôlés histologiquement par KRUCKE et ultérieurement par VAN BOGAERT . L'originalité de cette série résidait dans le fait qu'il s'agissait de malades adultes essentiellement, dont les âges s'échelonnaient entre 17 et 61 ans, avec nette prédominance masculine.

L'atteinte psychique était importante avec aphasie, agnosie, et apraxie conduisant rapidement à la démence.

Du point de vue neurologique, on remarquait de nombreuses hypercinésies avec tics, tremblement mouvements choréiques et athétosiques, mouvements ballistiques, contraction clonique globale avec repliement du corps sur lui-même, mouvements d'extension et de croisement des bras, mouvements de torsion axiale etc.... s'accompagnant de cris inarticulés, de protraction de la langue, de mouvements de léchage.

L'hypertonie faisait également son apparition avec persistance des attitudes , réflexes toniques du cou, aboutissant à un état de rigidité importante le plus souvent en extension.

La symptomatologie pyramidale se manifestait parfois sous forme de parésie ou de paralysie, mais ne dominait pas le tableau clinique.

La fièvre était habituelle avec accélération de la vitesse de sédimentation parallèlement à

la température.

La formule sanguine donnait des résultats très variables ainsi que l'examen du liquide céphalorachidien.

On notait cependant dans certains cas, contrairement à ce qui a été observé chez l'enfant, des réactions cellulaires très importantes, avec 50 éléments et même plus de 200 éléments.

L'évolution était généralement plus rapide que chez l'enfant, de quelques jours (cinq évoluèrent sur un mode aigu en moins de quinze jours) à plusieurs mois, la mort se faisant par paralysie respiratoire.

ELECTROENCEPHALOGRAPHIE

=====

Elle apporte sa précieuse contribution en révélant un syndrome électroencéphalographique spécial. Dès 1949, J. RADEMECKER attira l'attention sur les particularités des tracés observés dans la leucoencéphalite sclérosante subaigüe. Par la suite, de nombreuses observations devaient confirmer amplement les premières données.

Au début de la maladie, les perturbations du tracé peuvent être assez minimales ; cependant de façon plus ou moins précoce apparaît un rythme lent diffus de 4 à 6 c/s et de 40 à 60 mV et par moments de larges ondes lentes de 2 à 3 c/s.

Bientôt on constate l'apparition périodique sur un tracé de fond polyrythmique lent et désorganisé de complexes lents paroxystiques survoltés précédés d'une ou plusieurs ondes pointues généralement diphasiques. Les complexes périodiques n'excèdent pas une durée de 1 à 2 secondes et sont typiquement constitués. :

- 1) d'une onde diphasique de 2 à 3/10 de seconde et de 100 à 200 microvolts.
- 2) suivie de plusieurs ondes lentes très amples de 200 à 500 mV et plus, d'amplitude décroissante, aboutissant à un tracé presque linéaire pendant quelques secondes, puis le rythme de base réapparaît jusqu'au complexe suivant.

Ces complexes rythmiques se reproduisent à intervalles plus ou moins réguliers et leur fréquence est très variable de 4 à 12 par minute environ.

Leur morphologie est analogue sur un même tracé, mais ils sont susceptibles de varier dans leur aspect d'un jour à l'autre. L'aspect du tracé peut d'ailleurs également varier dans son ensemble : on peut remarquer dans certains cas rares des améliorations transitoires. Le rythme de fond peut subir des fluctuations avec réapparition momentanée des ondes alpha ou aplatissement du tracé, parfois disparition presque complète de toute activité.

Vers la fin de l'évolution, les complexes périodiques ont tendance à disparaître et il n'est pas rare qu'ils soient totalement absents dans les jours qui précèdent la mort : d'une manière générale, l'intensité de ces altérations semble être nettement en rapport avec la gravité du tableau clinique.

De nombreux auteurs ont été frappés par le synchronisme fréquent, mais non constant de ces accidents paroxystiques périodiques et des myoclonies cliniques.

RADERMECKER considère ce syndrome électroencéphalographique comme très caractéristique. L'apparition de ces complexes stéréotypés périodiques survenant sur un tracé profondément altéré et ralenti, comme cela se voit dans toute encéphalite, constitue sans aucun doute un argument de très grande valeur en faveur du diagnostic de leucoencéphalite sclérosante subaigüe.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

=====

- Macroscopiquement, le cerveau est normal, et en particulier l'examen des tranches cérébrales ne révèle rien de spécial.
- l'examen histologique permet de mettre en évidence des lésions très diffuses intéressant la substance blanche et la substance grise, mais il convient d'insister sur deux notions essentielles :
 - 1- la prédominance nette de ces lésions au niveau de la substance blanche hémisphérique, d'où le nom de leucoencéphalite imposé par VAN BOGAERT.
 - 2- L'intensité décroissante des lésions, à mesure que l'on descend vers les étages inférieurs du névraxe ; elles diminuent très nettement dans le tronc cérébral pour devenir très discrètes dans la moelle.

I/ LE CERVEAU :

1) La substance blanche :

L'atteinte est diffuse avec une nette prédominance au niveau du pôle postérieur du cerveau et dans les régions sous-corticales. La formule histologique peut se résumer en :

- un processus inflammatoire lymphoplasmocytaire essentiellement périvasculaire avec prolifération gliale importante,
- une organisation gliofibrillaire précoce,
- une démyélinisation modérée s'accompagnant d'une désintégration graisseuse variable.

La lésion principale est incontestablement la réaction inflammatoire axiale. On constate effectivement :

- des périvascularites lymphoplasmocytaires avec atteinte intra et extra adventitielle et par endroit des plasmocytes disséminés dans le parenchyme. La paroi vasculaire est dans de rares cas intéressée dans son ensemble par le processus.
- une prolifération gliale diffuse, importante, parfois en nappes ou nodulaire, portant sur les trois éléments de la névroglie : oligo, macro, et microglie, mais avec nette prédominance de cette dernière. Il est parfois difficile de mettre en évidence cette prolifération, et c'est avec persévérance qu'on doit la rechercher, notamment en utilisant des techniques spéciales (méthode de Holzer).

A côté de ces lésions majeures, on constate un certain degré de démyélinisation. S'il est des cas où cette démyélinisation est discutable, en raison de sa discrétion, on observe parfois de volumineuses plages de myélonécrose et tous les intermédiaires peuvent se voir entre ces deux extrêmes. La transition entre les zones de démyélinisation et les zones intactes se fait toujours progressivement ; fait important à souligner, jamais les plages démyélinisantes ne présentent de limites aussi nettes que celles de la sclérose multiloculaire.

La démyélinisation s'accompagne parfois de désintégration grasseuse, elle-même également variable. Les produits résultants sont soit libres dans la substance fondamentale, soit repris par la microglie (corps granuleux).

On remarque enfin que la réaction scléreuse, le plus souvent isomorphe, à type de gliose fibrillaire, pratiquement constante et d'apparition précoce, dépasse largement en importance par sa densité et son étendue la démyélinisation, donc les besoins de la réparation tissulaire. Dans certains cas, cette sclérose gliofibrillaire peut être absente, et nous signalerons à cet égard le cas de THIEBAUT, V. BOGAERT et ISCH.

A côté de ces altérations, on est frappé par une imbibition séreuse parfois très importante, sur laquelle KRUCKE a attiré l'attention. D'après VAN BOGAERT, elle est l'expression directe de l'agression qui s'installe sur un mode subaigu et se traduit par "l'élargissement des espaces périvasculaires, l'effiloquement et la démyélinisation périadventitiels aboutissant à des états criblés, la dissolution de la

substance fondamentale traduite par un état spongieux, le gonflement de l'oligodendrogliose dans certaines zones, l'importance de la réaction astrogliale hors de proportion avec les lésions axiales, la présence parfois de liquide plasmatique intra et extraadventitial".

Cette imbibition séreuse peut également intéresser la substance grise.

2) La substance grise :

Elle n'est jamais indemne.

Au niveau du cortex, les lésions sont également diffuses, mais le type d'extension est caractéristique et mérite d'être explicité ; il existe une nette prédominance en certaines régions, spécialement les régions centrale, frontale, orbitaire, temporale, hippocampique et fusiforme. L'atteinte est directe et ne peut être considérée comme la conséquence des lésions de la substance blanche.

On retrouve, à un degré moindre les mêmes altérations inflammatoires que dans la substance blanche, avec des périvasculaires lymphoplasmocytaires et une réaction gliale essentiellement constituée par des cellules en bâtonnets. Les cellules ganglionnaires sont également altérées, mais à un degré faible en regard de la réaction gliomésenchymateuse.

Toutes ces lésions prédominent dans les couches profondes du cortex et se présentent de façon diffuse, les formations nodulaires ne se rencontrant que rarement.

Au niveau des formations grises sous corticales, l'atteinte est inégale. Le thalamus est toujours gravement lésé, contrairement au pallidum et aux noyaux lenticulaires qui sont toujours atteints de façon plus discrète. Ce sont les mêmes altérations qu'au niveau du cortex. L'hypothalamus présente également d'importantes lésions.

II/ LE CERVELET :

Les modifications sont ici discrètes sauf au niveau des noyaux dentelés où l'on décèle des périvasculaires et quelques nodules gliaux.

III/ LE TRONC CEREBRAL ET LA MOELLE :

Ici on assiste également à la régression du processus ; néanmoins les noyaux ventraux du Pont et les olives bulbaires sont encore nettement atteints et, fait important, on remarque une prédominance de formations nodulaires gliales contrairement à ce que l'on observe dans le cortex .

Quant à la moelle, son atteinte est généralement très discrète.

IV/ LE SYSTEME NERVEUX PERIPHERIQUE :

a été étudié dans quelques cas.

On a ainsi pu constater parfois des altérations analogues, au niveau des ganglions spinaux, des racines des nerfs spinaux et crâniens, de la queue de cheval et du ganglion de Gasser.

EN RESUME :

- une atteinte diffuse avec nette prédominance au niveau de la substance blanche hémisphérique et intensité décroissante au niveau des étages inférieurs du névraxe.
- cette atteinte est faite de lésions destructrices modérées, constituées par un syndrome inflammatoire (Périvascularites lymphocytaires et prolifération gliale) et une inhibition séreuse importante. Il s'y ajoute une réaction gliofibrillaire précoce et très notable.

COMMENTAIRES

=====

I/ CLINIQUES :

Si l'on considère l'ensemble de notre observation à la lumière des cas antérieurs, elle s'en rapproche cliniquement par de nombreux points :

La survenue chez un enfant de 9 ans, l'évolution subaigüe en 3 à 4 mois, avec une première phase de phénomènes psychiques purs, auxquels s'ajoutent au cours d'une deuxième phase des phénomènes neurologiques qui commencent par des crises épileptiques, l'involution psychique particulièrement caractéristique conduisant à une démence totale, la cachexie, le caractère des réactions colloïdales du liquide céphalo-rachidien et enfin les données électroencéphalographiques qui révèlent les bouffées d'ondes lentes si spéciales par leur survenue périodique.

Mais elle en diffère par certains côtés, ce qui lui confère une certaine atypie, notamment au point de vue neurologique. Nous sommes frappés avant tout par deux faits inhabituels :

Les manifestations hyperkinétiques sont pratiquement absentes, et l'on ne constate que des crises épileptiques assez rares d'ailleurs.

Le syndrome pyramidal gauche prend une importance toute spéciale et domine la symptomatologie neurologique. Certes, on assiste parfois à la constitution d'une hémiplégie au cours de la leucoencéphalite sclérosante subaigüe, mais elle passe au second plan devant l'apparition des troubles extrapyramidaux. On ne peut en effet que remarquer la discrétion et même l'absence quasi totale de cette hypertonie progressive extrapyramidale, si caractéristique du stade ultime de la maladie. Nous devons donc admettre que nous sommes en présence d'une forme atypique, incomplète.

En ce qui concerne les deux épisodes psychopathiques antérieurs à l'encéphalite, sont-ils en relation directe avec la maladie ? Nous ne pourrions conclure pour le 1er car bien que certains auteurs aient

signalé l'existence de rémissions atteignant un an, il faudrait admettre ici une rémission de plus de 3 ans, pendant laquelle le comportement de l'enfant fut normal. Quant au second épisode, rien ne nous autorise par contre de le considérer comme indépendant de la maladie, car il n'est survenu que 4 à 5 mois avant les premiers symptômes.

Il nous paraît intéressant de signaler un cas de STAMMLER, GERBERDING et BICK en raison de ses analogies avec le nôtre. Il s'agit d'un enfant de 9 ans dont la maladie dura 3 ans 1/2. Les hypercïnésies n'apparurent qu'après trois années de troubles psychiques exclusifs et on assista quelques mois avant la fin, à la constitution d'un syndrome pyramidal gauche très important. On ne constatait pas cette contracture si intense et si caractéristique de la période terminale et qui était également absente chez notre malade.

II/ HISTOLOGIQUES (Dr. PLUVINAGE).

Les lésions histologiques de notre cas sont caractérisées par la discrétion relative de l'atteinte cellulaire et myélinique, et par l'importance de l'exsudation séreuse, et de la gliose qui envahit tout l'axe blanc, tout en ne respectant pas intégralement la substance grise, où se retrouvent, soit de petits nodules gliaux, soit des plages d'infiltration gliale.

Il est à noter que l'infiltration gliale considérable ne correspond pas dans sa topographie avec les zones de démyélinisation rencontrées. Il semble bien que l'essentiel des lésions corresponde à une gliose extrêmement diffuse, à prédominance dans la substance blanche. Malgré la très grande discrétion du processus d'infiltration cellulaire, les lésions sont tout à fait comparables à celles décrites dans les cas de leucoencéphalite sclérosante subaigüe et l'examen histologique nous permet de classer notre cas dans le cadre de cette affection.

PROBLEMES DE DIAGNOSTIC =====

VAN BOGAERT écrivait en 1952 en parlant de la leucoencéphalite sclérosante subaigüe :

"Il n'y a pas d'affection qui réunisse dans une évolution aussi rapidement fatale une séméiologie aussi particulière et aussi progressive".

Les travaux de ces dernières années ont abouti à une connaissance suffisamment précise du tableau clinique et des caractéristiques électroencéphalographiques de l'affection, si bien que le diagnostic a pu être fait du vivant du malade à de nombreuses reprises.

Ce qui compte, c'est le groupement clinique et son évolution dans le temps, de durée variable, mais inéluctable. On doit attacher une importance toute spéciale à la prédominance et à la précocité du noyau aphaso-agnoso-apraxique, au polymorphisme et à la périodicité des hypercinésies et l'électroencéphalogramme apporte dans la majorité des cas son aide précieuse, en révélant l'apparition périodique, sur un tracé de fond de plus en plus altéré, des complexes d'ondes lentes irrégulières.

Cliniquement donc, le diagnostic doit être possible dans les formes typiques les plus communes ; cependant, à la phase de début surtout, on pourra être amené à discuter un certain nombre de diagnostics.

Tout d'abord, il convient de signaler l'erreur possible avec un processus tumoral. Certains malades furent orientés vers un centre chirurgical avec le diagnostic de tumeur cérébrale, devant l'association trompeuse d'un oedème papillaire aux troubles psychiques en foyer (agnosie, aphasie, apraxie) dont on remarque si souvent la précocité.

En réalité, le véritable problème réside fréquemment au début dans la différenciation de certains états démentiels de l'enfant, en raison de la longue prévalence des modifications psychiques .

I/ La schizophrénie :

En premier lieu, on devra éliminer une schizophrénie .

Bien souvent en effet, la maladie prend le masque d'une affection psychogène et ce n'est pas par hasard que notre malade fut pris au début pour un schizophrène.

On comprend donc la valeur de troubles neurologiques même discrets que l'on s'attachera à déceler par des examens minutieux et l'on ne saurait trop souligner l'importance de l'électroencéphalogramme susceptible dans certains cas de montrer des perturbations importantes avant l'apparition des hypercinésies.

II/ La paralysie générale :

Elle peut être évoquée également devant l'apathie, l'indifférence, l'irrégularité du travail scolaire avec perte des acquisitions intellectuelles, les troubles caractériels et les troubles du langage. Mais il sera facile de l'éliminer devant le caractère négatif des réactions sérologiques spécifiques.

III/ La sclérose diffuse type Schilder-Foix :

(encéphalite périaxile diffuse), essentiellement dans son type progressif.

L'apparition subaigüe d'une démence, de crises convulsives, et de mouvements anormaux toniques, cloniques et choréoathétosiques, d'une hypertension et d'une cécité évoque chez un enfant une maladie de Schilder-Foix.

Mais l'atteinte psychique se montrerait plus importante et d'emblée plus globale dans la sclérose périaxile diffuse, contrastant avec le caractère plus nuancé des troubles psychiques de la leucoencéphalite de VAN BOGAERT. Bientôt la maladie de Schilder-Foix s'affirme par la prévalence de la symptomatologie pyramidale réalisant une quadriplégie hyperspasmodique, la moindre intensité de ses hypercinésies qui n'évoluent pas sur un mode rythmique, par l'importance des troubles visuels et par l'existence de troubles cérébello-vestibulaires et auditifs, ces derniers n'étant jamais retrouvés au cours de la leucoencéphalite sclérosante subaigüe.

L'électroencéphalogramme achève de séparer les deux affections en ne montrant jamais les

paroxysmes lents périodiques.

Il faut cependant reconnaître que le diagnostic peut être difficile par la seule clinique devant certaines formes atypiques, et dans ces cas, seuls l'examen anatomopathologique apportera les arguments décisifs, en montrant dans la maladie de SCHILDER-FOIX de volumineux foyers de myélonécrose des hémisphères, à limites nettes et l'intégrité quasi totale des formations grises corticales et sous-corticales.

ETIOLOGIE

=====

L'étiologie de la leucoencéphalite sclérosante subaigüe est pour l'instant inconnue.

Le début parfois fébrile, les faibles modifications du liquide céphalorachidien ainsi que la faible leucocytose semblent plaider en faveur d'une étiologie infectieuse, et à ce propos, il est intéressant de remarquer avec J. MACKEN et F. LHERMITTE que l'examen histologique permet de soulever l'hypothèse d'une étiologie virale. Les formules histologiques des lésions dues à des virus neurotropes, sont d'une remarquable identité et la leucoencéphalite de VAN BOGAERT montre des altérations très analogues à ces dernières, la seule différence marquante étant une différence de degré, les lésions se montrant moins destructrices.

Cependant, les travaux expérimentaux n'ont pas encore permis d'identifier l'agent causal.

Diverses tentatives ont été faites;. Tout d'abord en 1949 à partir d'un des cas de J. MACKEN et F. LHERMITTE une transmission au lapin entraîna la mort en quelques mois. On découvrit à l'examen histologique des lésions d'encéphalite. Une seconde inoculation à partir de la substance cérébrale de ce premier lapin provoqua également la mort.

MARTIN, MACKEN et HESS en 1950 ont réussi à isoler un virus encéphalitogène pour la souris, à partir du liquide céphalorachidien et transmis par quatre passages. Le virus isolé n'a malheureusement pas pu être identifié.

Si certains arguments cliniques, histologiques et expérimentaux paraissent très suggestifs, ils ne permettent pas encore de tirer des conclusions définitives.

Dans l'état actuel de la question, on peut dire que la leucoencéphalite sclérosante subaigüe se présente avec un tableau anatomoclinique bien défini, mais ces seuls critères ne permettent pas encore d'affirmer qu'elle constitue une affection autonome. Seules les investigations expérimentales ultérieures permettront de dire si l'on se trouve devant une maladie nouvelle, ou bien une forme particulière anatomo clinique d'une encéphalite déjà connue.

L'ENCEPHALITE A INCLUSIONS

ET

LA PANENCEPHALITE AUTOCHTONE.

I/ L'ENCEPHALITE A INCLUSIONS :

Elle a d'abord été décrite par DAWSON en 1933-34 . Des cas ont été ensuite rapportés par AKEIAITIS et ZELDIS en 1942 , BRAIN , GREENFIELD et RUSSEL en 1948, MALAMUD, HAYMACHER et PINKERTON en 1950, GREENFIELD en 1950, FOLEY et WILLIAMS en 1953.

Paraissant épargner les adultes, l'affection survient seulement dans les deux premières décades de la vie, les plus jeunes ayant à peine 5 ans, les plus vieux une vingtaine d'années.

La symptomatologie présente de telles analogies avec la leucoencéphalite sclérosante subaigüe qu'il est très difficile, et même pratiquement impossible de les distinguer cliniquement.

Les auteurs anglais divisent l'évolution en trois stades.

Le premier stade est caractérisé par deux groupes de symptômes, psychiques et épileptiques. Les toutes premières manifestations sont généralement des troubles caractériels avec instabilité, colère, opposition, qui évoluent de pair avec une déchéance de l'intelligence.

GREENFIELD cite le cas d'un enfant dont les troubles ont précédé tout symptôme franc de 6 à 7 mois. On note également des troubles de la parole, de l'écriture et les activités élémentaires de la vie sont rapidement perturbées (manger, se laver.etc...). L'énurésie nocturne se manifeste assez tôt . Il existe parfois des hallucinations visuelles ou auditives. A cette période des troubles épileptiques peuvent se voir, mais sont nettement à l'arrière plan devant la prévalence du tableau psychique. A côté des convulsions, ce sont surtout des manifestations du petit mal que l'on est appelé à rencontrer.

- Au cours du deuxième stade, la déchéance progressive et globale des facultés mentales atteint son expression la plus complète; l'enfant est dans un état de mutisme et de stupeur habituels ; il ne répond plus aux stimulations extérieures.

Sur ce tableau démentiel se greffe l'apparition de mouvements involontaires analogues à ceux de la leucoencéphalite sclérosante subaigüe . On peut schématiquement les classer en 3 types : les décharges motrices cloniques, les mouvements choréiformes, athétosiques ou ballistiques et le tremblement. Ces mouvements sont de fréquence et d'importance très variable, ils sont parfois rythmés.

Il existe des troubles du tonus de nature extrapyramidale. Les signes pyramidaux passent généralement au second plan et ne sont évidents qu'au dernier stade. On note fréquemment un grasping reflex uni ou bilatéral. Le réflexe de Magnus est toujours absent.

- Au dernier stade, l'hypertonie s'accroît progressivement pour aboutir à un véritable état de décortication .

Durant l'évolution, le L.C.R. est normal, ou ne présente que de minimes modifications. L'E.E.G. montre des complexes périodiques semblables à ceux de la leucoencéphalite sclérosante subaigüe (Cobb et Hill).

Histologiquement il est également possible de rapprocher les deux affections.

En 1948, BRAIN, GREENFIELD et RUSSEL insistaient tout particulièrement sur l'atteinte élective de la substance grise constituée d'un syndrome inflammatoire modéré et de graves lésions cellulaires, contrastant avec la discrétion et même l'absence d'altérations de la substance blanche .

Mais ultérieurement, MALAMUD, HAYMACKER et PINKERTON en 1950, VAN BOGAERT en 1952 dans un cas de GREENFIELD trouvèrent dans la substance blanche des lésions identiques à celles de la leucoencéphalite sclérosante subaigüe, contribuant ainsi au rapprochement des deux maladies.

En réalité, l'encéphalite de DAWSON semblerait plutôt caractérisée par la présence d'inclusions intranucléaires et intracytoplasmiques dans les cellules ganglionnaires et certaines cellules gliales.

Les inclusions intranucléaires ont une grosseur de 3 à 10 μ . Petites, elles se trouvent au centre, déplaçant le nucléole, séparées de la membrane nucléaire par une zone claire au niveau de laquelle se condense la chromatine ; grandes, elles occupent presque complètement le noyau. Elles sont caractérisées par leurs affinités tinctoriales, l'hématoxyline éosine leur donnant une teinte qui varie du rose au mauve.

Les inclusions intracytoplasmiques sont plus éosinophiles que les intranucléaires.

La signification de ces inclusions est inconnue. Elles constituent en quelque sorte le seul caractère vraiment distinctif entre les deux types d'encéphalite ; caractère bien fragile cependant, car elles ont été retrouvées dans quelques cas classés primitivement sous le nom de leucoencéphalite sclérosante subaigüe.

On peut donc considérer qu'il est impossible d'établir une délimitation rigoureuse entre les deux maladies. Au point de vue clinique, on ne peut les différencier ; histologiquement, elles ne seraient séparables que par la présence ou l'absence d'inclusions.

III/ LA PANENCEPHALITE AUTOCHTONE :

En 1939, les auteurs allemands PETTE et DORING rapportaient 4 observations anatomocliniques d'encéphalites atypiques sous le nom de "panencéphalite autochtone".

Après une phase prodromique de vertiges et de céphalées, survenaient précocement des troubles psychiques confusionnels avec agitation psychomotrice.

La symptomatologie neurologique se traduisait par des signes d'atteinte pyramidale au premier plan, et par des hypercinésies avec mouvements choréiques, athétosiques, des tremblements et des myoclonies.

Les membres prenaient des attitudes bizarres en rétraction devant les progrès de la rigidité.

Enfin, après une évolution assez rapide (de 6 jours à 3 mois) la mort survenait, annoncée par des troubles végétatifs et des troubles bulbaires.

Si ces observations se rapprochent de la leucoencéphalite sclérosante subaigüe par les troubles psychiques, les hypercinésies, les troubles du tonus,

elles s'en éloignent par de nombreux points : l'évolution est généralement plus rapide, l'atteinte intellectuelle est d'emblée plus globale, la composante pyramidale plus nette, les troubles bulbaires plus importants.

Mais la distinction essentielle est d'ordre histologique ; Les lésions rappellent en effet par leur extension et leur formule l'encéphalite japonaise B, tout en étant cependant moins destructrices que celle-ci. Elles sont diffuses, mais prédominent nettement sur le cortex, le thalamus, et le tronc cérébral. Leur formule est constituée d'un processus inflammatoire avec périvasculaires et prolifération gliale ; fait important, cette prolifération gliale prend un aspect essentiellement nodulaire (d'où le nom de panencéphalite nodulaire).

Les cellules ganglionnaires et leurs axones sont peu ou pas touchés. On ne retrouve ni prolifération macrogliale, ni corps granulo-graisseux dans la substance blanche, et les gaines myéliniques sont intactes.

En somme, ces observations s'écartent de la leucoencéphalite de VAN BOGAERT par leur prédominance sur les formations grises et en particulier sur le tronc cérébral (ce qui explique l'importance des troubles bulbaires), par leur formule très nodulaire et la discrétion de leur atteinte au niveau de la substance blanche.

Ultérieurement, de nouvelles observations d'encéphalites atypiques devaient être publiées en Allemagne sous la même dénomination.

En 1950, J. MACKEN et F. LHERMITTE, dans une revue générale de ces cas et de nombreuses observations atypiques, faisaient une tentative de rapprochement en concluant à l'existence de formes intermédiaires entre les deux types d'encéphalite, et VAN BOGAERT dans son mémoire de 1952, se basant sur le contrôle histologique d'un certain nombre de cas publiés depuis le premier travail de PETTE et DORING, remarquait que les deux maladies étaient en réalité très proches, les seuls caractères vraiment distinctifs étant l'absence de désintégration graisseuse, de sclérose gliofibrillaire importante et diffuse dans la panencéphalite. Il se refusait cependant devant le polymorphisme de leur tableau anatomoclinique, à les intégrer dans le cadre de la leucoencéphalite sclérosante subaigüe.

Malgré leurs dissemblances, il s'avère donc que ces deux types d'encéphalite présentent des rapports plus étroits qu'on en jugerait à première vue, mais en l'absence de données étiologiques formelles, il nous est interdit de conclure à leur identité ; et tout au plus serait-il permis de dire sans préjuger de l'étiologie que dans ses formes aiguës la panencéphalite se rapprocherait de l'encéphalite japonaise B ; dans ses formes subaiguës, elle serait superposable à la leucoencéphalite de VAN BOGAERT.

CONCLUSIONS

=====

I/ La leucoencéphalite sclérosante subaigüe se présente comme une entité anatomoclinique bien définie.

Dans les cas typiques survenant chez des sujets jeunes, elle évolue sur un mode subaigü, cette évolution pouvant s'étendre sur plusieurs années.

Exceptionnellement, elle peut atteindre les adultes et revêt alors un cours plus aigu.

On peut schématiquement diviser cette évolution en trois phases, au cours desquelles prédominent successivement les troubles psychiques, les hypercinésies et l'hypertonie.

La constance d'un tel tableau doit permettre le diagnostic clinique dans de nombreux cas. Diagnostic facilité par l'existence d'un syndrome électroencéphalographique spécial par ses complexes survoltés périodiques.

Il existe cependant des formes atypiques et notre cas en est un exemple frappant par la prévalence de sa symptomatologie pyramidale, la discrétion de ses hypercinésies et l'absence d'hypertonie au stade final.

Histologiquement, elle se présente avec des lésions modérément destructrices, constituées d'un syndrome inflammatoire avec périvascularites lymphoplasmocytaires et prolifération gliale, et d'une inhibition séreuse importante. Il s'y ajoute une réaction gliofibrillaire précoce et un certain degré de démyélinisation. Ces lésions sont diffuses, mais prédominent nettement au niveau de la substance blanche.

II/ L'étiologie est encore inconnue; une origine virale est cependant vraisemblable.

En l'absence de données étiologiques, seuls les critères cliniques et anatomiques permettent pour l'instant d'individualiser la leucoencéphalite sclérosante subaigüe. On ne peut conclure de là qu'il s'agit

d'une affection autonome. Peut-être ne s'agit-il que d'une forme particulière d'une encéphalite déjà connue.

III/ Elle est superposable à l'encéphalite à inclusions de DAWSON, ne différant de celle-ci que par l'absence d'inclusion.

La panencéphalite autochtone semble constituer un groupe très hétérogène dont certains cas subaigus doivent être placés dans le cadre de la leucoencéphalite sclérosante subaiguë, les formes aiguës rejoignant l'encéphalite japonaise B.

Vu le Président de thèse

Vu le Doyen de la Faculté de
Médecine de Paris

Professeur J. CATHALA

Professeur L. BINET

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

J. SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

=====

- 1- BRAIN W.R., GREENFIELD J.G. et RUSSEL D.R. : Subacute inclusion encephalitis (DAWSON type) .
BRAIN 1948 T.71 p.365-385.
- 2- BICK G., GERBERDING I., STAMMLER A. : Zur Klinik der akuten und subakuten Encephalitis im Kindersalter.
Zeitschrift für KINDER HEILKUNDE 75 (3) 1954.
- 3- COBB et HILL : 2ème congrès international d'E.E.G. Londres 1949
- 4- DAWSON J.R. : Cellular inclusions in cerebral lesions of lethargic encephalitis . Americ. Journal of Pathology T9 1933.
- 5- DAWSON J.R. : Cellular inclusions in cerebral lesions of epidemic encephalitis . Archives of Neural and Psych. 31 n°4 1934
- 6- DELLAERT R., MOERE M., et VAN BOGAERT : 2 nouvelles observations de sclérose diffuse inflammatoire de la substance blanche des hémisphères.
Monatschrift für Neural und Psych. 110-1945
- 7- FOLEY J., WILLIAMS D. : Inclusions encephalitis and its relation to subacute sclerosing leucoencephalitis : a report of five cases.
Quarterley Journal of Medecine Apr.1953 22; 86
- 8- FANCONI G., KRAMER R., MARTHALER : Zur Klinik der subakuten Encephalitis . VAN BOGAERT - DAWSON.
SCHWEIZER Archiv für Neurologie und psychiatrie 72 : 1-2 1953 p.379-385.
- 9- WILLY GEETS et VAN BOGAERT : Une LESS avec un important syndrome psychique hallucinatoire.
L'Encéphale n°5 1955
- 10- JARRIAU Philippe : Thèse Paris 1951 n°545
- 11- KALM H. : Veber die Stellung der Panencephalitis PETTE DÖRING zur Leucoencephalitis VAN BOGAERT.
Deutsche Zeits. für Nerv. 1952 169 : 2 p.89-110
- 12- LEONHARD : Das klinische Bild der Leucoencephalitis .
Archiv. für Psychiatrie 1951 186 p.171-180.

- 13- IHERMITTE F. : Les leucoencéphalites . Flammarion Editeur 1950.
- 14- MACKEN J. et IHERMITTE F. : Etude clinique et anatomique de la leucoencéphalite sclérosante subaigüe . Sa place parmi les encéphalites. Bull. Acad. Roy. Méd. de Belgique 1950 T.15 5-6.
- 15- MALAMUD W., HAYMAKER W., PINKERTON H. : Inclusion encephalitis: a clinicopathologic report of 3 cases. Amer. journal of Path. 26. 1950
- 16- MARTIN - MACKEN et HESS : Sur une encéphalite subaigüe ayant les caractères de la leucoencéphalite sclérosante avec inclusions. SCHWEIZER Archiv. für Neurologie und Psych. 1950 66 3-46.
- 17- PAARMANN H.F., PAARMANN R. : Beitrag zur Frage der Leuco-encephalitis. Archiv. für Psychiatrie und Nerv. 1953. p.83-98.
- 18- PETTE H. et DÖRING G. : Ueber ein heimische Panencephalitis von Charakter des Encephalitis Niponica. Deutsche Zeits für Nerv. 149 n°1-2 1939.
- 19- ROHLER F., Mme ISCH-TREUSSARD et L. ISRAEL : Corrélations électro-cliniques dans 2 cas de LESS. Revue neurologique 1954 90-4
- 20- RADERMECKER J. : Aspects cliniques et E.E.G. de la LESS . Revue neurologique 1951 84 6 p.680-84
- 21- RADERMECKER J. et MACKEN J. : Aspects E.E.G. et cliniques de la L.E.S.S. Revue neurologique 1951 . 85 , 5 p.341 - 368.
- 22- RADERMECKER J. : L'électroencéphalogramme dans les encéphalites . Revue neurologique 1955 Tome 93 n°2
- 23- THIEFFRY, ALERIQUE, KOECHLIN et J. LERIQUE : Revue neurologique Tome 84 n°6 1951
- 24- THIERY S., FARINA M., TINANT M. : Corrélations électrocliniques au cours de l'évolution d'une L.E.S.S. Revue neurologique 89 : 5 1953.
- 25- THIEBAUT F., L. VAN BOGAERT et ISCH Fr. : La L.E.S.S. A propos d'un cas. La presse médicale 1952 60 n°67 p.1421 - 1424 8 fig.

- 26- VAN BOGAERT L. : Un diagnostic clinique possible : celui de la leucoencéphalite sclérosante subaigüe.
Journal of Nerv. and Ment. Dis. 1952 116 n°6
1065 - 71.
- 27- VAN BOGAERT L. : Sur une leucoencéphalite sclérosante subaigüe . Revue neurologique n°1 + 87 1952
- 28- WEINGARTEN Klara, SEITEL BERGER F. : Uber die subacute Sclerosierende Leukoencephalitis.
WIENER Zeitschrift für nerv. und Deren grenzgebiete. 6 : 1 1952.

TABLE DES MATIERES

- Introduction	1
- Observation	3
- Historique	14
- Etude clinique	15
- Electroencéphalographie	26
- Anatomie pathologique	28
- Commentaires	32
- Problèmes de diagnostic	34
- Etiologie	37
- L'encéphalite à inclusions et la panencéphalite autochtone	38
- Conclusions	43
- Bibliographie.	

